

## ●症 例

## 繰り返す肺炎を合併し外科的治療を要した Swyer-James 症候群の 1 例

廣岡さゆり<sup>a</sup> 小嶋 圭介<sup>a</sup> 岡本真一郎<sup>a</sup> 入来 豊久<sup>a</sup>  
 増永 愛子<sup>a</sup> 大場 康臣<sup>b</sup> 鈴木 実<sup>b</sup> 興梠 博次<sup>a</sup>

要旨：症例は 25 歳，女性。繰り返す左上葉の肺炎の精査目的で熊本大学医学部附属病院呼吸器内科紹介となった。以前の胸部単純写真では左上中肺野の透過性亢進を認めており，肺換気・血流シンチグラフィでは左上葉に換気と血流の低下を認めたため Swyer-James 症候群と診断した。肺炎に対する抗菌薬治療中にも炎症所見が再燃し内科的治療に抵抗性であったため外科的治療を選択した。術中に得られた膿汁および切除肺の組織培養からは緑膿菌が検出され，Swyer-James 症候群による細気管支の狭窄や血流障害により抗菌薬治療に抵抗性であったと推測された。

キーワード：Swyer-James 症候群，外科的治療，緑膿菌感染

Swyer-James syndrome, Surgical therapy, Pseudomonas infection

## 緒 言

Swyer-James 症候群は胸部 X 線写真上一側または一葉の透過性が亢進するまれな疾患<sup>1)2)</sup>で，無症状で胸部異常陰影として偶然発見されることが多い<sup>3)4)</sup>。今回我々は，繰り返す肺炎を合併する Swyer-James 症候群を経験したが，感染のコントロールのために外科的治療を選択し，肺内および術中に得られた膿汁より緑膿菌感染を確認した。術前に肺炎の原因菌の検出が困難で摘出肺から緑膿菌が検出され，臨床上重要な症例と考え報告する。

## 症 例

症例：25 歳，女性。

主訴：発熱，咳嗽。

既往歴：生来健康で，幼少期に肺炎等の罹患歴なし。

家族歴：特記事項なし。

喫煙歴：なし。

現病歴：20 歳時に健康診断にて胸部異常陰影を指摘され，他院で胸部 CT および気管支鏡検査を施行した結果，左上葉低形成の診断にて経過観察となっていた。X-1 年 7 月より発熱，咳嗽を認め，8 月上旬には背部痛も出

現したため紹介医を受診し，左上葉肺炎の診断のもと外来での抗菌薬治療でいったん軽快した。しかし，8 月中旬に再度症状が悪化したため入院加療された。セフトリアキソン（ceftriaxone：CTRX）およびミノサイクリン（minocycline：MINO）による抗菌薬治療後も陰影が残存するために左 B<sup>3</sup>c より気管支肺胞洗浄を施行した結果，リンパ球分画が 26% と上昇していたため器質化肺炎を疑われ 8 月下旬よりステロイド治療 [プレドニゾロン（prednisolone）30 mg/day] を開始された。その後も同部位に感染を繰り返し半年間に計 3 回の入院加療を要した。短期間に頻回に繰り返す肺炎の原因診断と加療目的に，X 年 1 月熊本大学医学部附属病院呼吸器内科紹介入院となった。

入院時現症：身長 157.3 cm，体重 53.8 kg，体温 36.6℃，血圧 100/56 mmHg，脈拍 84 回/min・整，呼吸数 16 回/min，SpO<sub>2</sub> 98%（室内気），眼瞼結膜貧血なし，表在リンパ節触知せず，胸部聴診上呼吸音・心音に異常なし，腹部平坦軟圧痛なし，下腿浮腫なし。

入院時検査所見：WBC 8,200/μl，CRP 3.48 mg/dl と炎症反応上昇を認めた。β-D グルカンや真菌抗原，クオンティフェロン<sup>®</sup>TB ゴールドは陰性であった。動脈血ガス分析では室内気下で pH 7.372，PaCO<sub>2</sub> 36.9 Torr，PaO<sub>2</sub> 98.3 Torr，BE -3.3 mmol/L と異常を認めず，呼吸機能検査では%VC 73.3%，FEV<sub>1</sub>/FVC 96.7%と拘束性換気障害を認め，%DL<sub>CO</sub> 63.3%と拡散障害も認めた。血液生化学検査では異常は認めなかった。

画像所見：胸部単純写真では左上肺野と中肺野の一部に浸潤影を認め，左横隔膜内側の挙上を伴っていた（図

連絡先：興梠 博次

〒860-8556 熊本市中央区本荘 1-1-1

<sup>a</sup>熊本大学医学部附属病院呼吸器内科

<sup>b</sup>同 呼吸器外科

(E-mail: kohrogi@kumamoto-u.ac.jp)

(Received 17 Mar 2014/Accepted 21 May 2014)

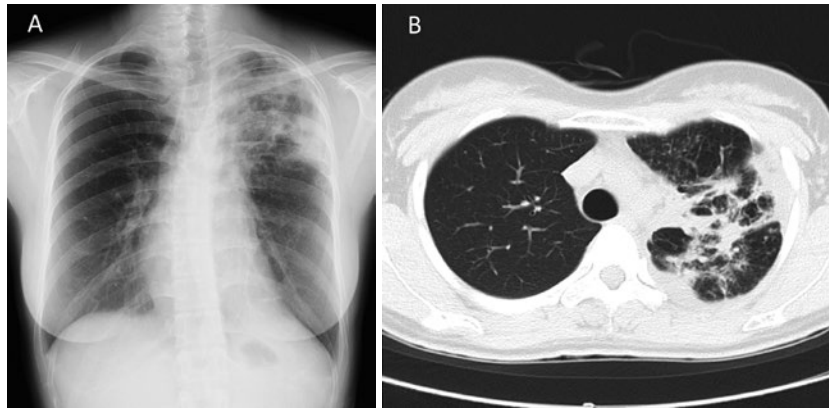


図1 入院時画像所見。(A)胸部単純写真. 左上中肺野外側優位に浸潤影, 左横隔膜挙上を認める。(B)胸部単純CT. 左上葉に周囲に気腫性変化を伴う浸潤影を認める。

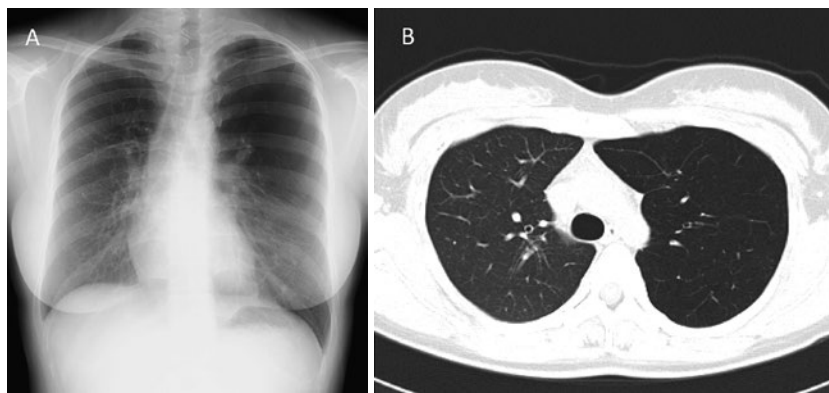


図2 (A) 20歳時の胸部X線写真. 左上中肺野の透過性亢進を認める。(B)胸部単純CT. 左上葉の気腫性変化と血管影の減少を認める。

1A). 胸部単純CTでは, 左上葉に散在性の浸潤影を認め, その周囲には気腫性変化を伴っていた(図1B). 最大吸気呼気CTでは明らかな air trapping は認めなかった. 換気・血流シンチグラフィーでは左上葉に一致して血流および換気の低下を認めた.

入院後経過: 気管支鏡検査では, 気管支内腔に異常所見は認めなかった. ガイドシース併用気管支腔内超音波断層法を用いて左 B<sup>1+2</sup>c より経気管支肺生検を施行し, 左 B<sup>1+2</sup> より生理食塩液 50 ml で気管支洗浄を行った. 病理所見では, 肺胞隔壁間質の線維性拡大と, 肺胞実質へのリンパ球, 形質細胞, 好酸球の高度の浸潤を認め, 洗浄液の細胞分画はマクロファージ 63.5%, リンパ球 21.5%, 好中球 4.5%, 好酸球 10.5% と急性細菌感染を示唆するものではなかった. 洗浄液の一般細菌および抗酸菌培養は陰性であったが, 組織培養では *Streptococcus parasanguinis* および *Staphylococcus epidermidis* が同定された.

20歳時に左上葉低形成と診断された際の胸部単純写真を取り寄せて検討したところ, 左上中肺野の透過性亢

進を認め縦隔陰影は軽度右側へ偏位し(図2A), 胸部単純CT(図2B)では左上葉に気腫性変化と血管影の減少を認めた. この所見と気管支鏡検査にて内腔に異常を認めなかったこと, また造影CTで肺血栓塞栓症や先天性肺動脈欠損・形成不全を疑う所見を認めなかったこと, 換気・血流シンチグラフィーで左上葉に一致して換気および血流の低下を認めたことより, 背景の肺病変は Swyer-James 症候群と診断した.

気管支鏡検査後より CTRX による抗菌薬治療を開始し, いったん CRP は 0.4 mg/dl まで改善したが, 治療中に再度悪化を認めた(図3). その原因として Swyer-James 症候群に伴う血流障害により肺炎局所への抗菌薬の移行が低下していること, あるいは細気管支狭窄のために換気が悪く嫌気性菌の培地環境となっていることが推測された. 感染症による入院を繰り返し社会的活動が制限されるため呼吸器外科と協議し手術の選択を提示し, 本人・家族の同意のもとに外科的治療を施行した.

手術所見: ビデオ下胸腔鏡手術にて左上葉切除術を

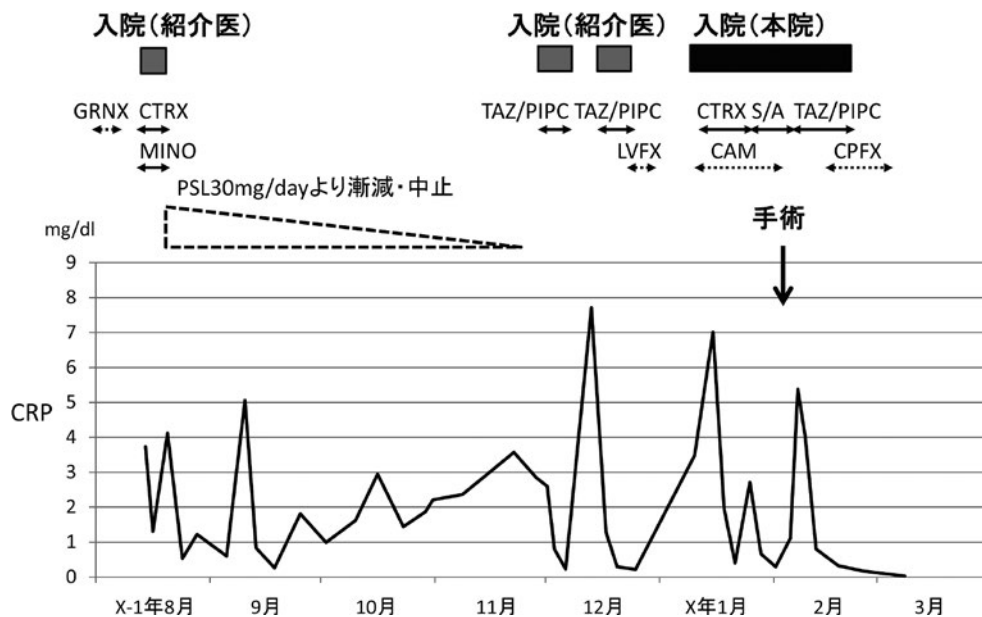


図3 臨床経過、入院歴、治療およびCRPの経過を示した。抗菌薬の投与経路を点滴投与は実線、経口投与は破線で示す。PSL：prednisolone, GRNX：garenoxacin, CTRX：ceftriaxone, MINO：minocycline, TAZ/PIPC：tazobactam/piperacillin, LVFX：levofloxacin, CAM：clarithromycin, S/A：sulbactam/ampicillin, CPFX：ciprofloxacin。

行った。臓側胸膜と壁側胸膜の癒着を剥離したところ膿汁の流出を認めた。膿汁と切除肺の組織培養からは *Pseudomonas aeruginosa* が検出された。

病理所見：肉眼所見では、左上葉は含気に乏しく壁の厚い嚢胞性変化を認めた。B<sup>1+2</sup>a+bの入口部に狭窄を認め、組織所見では気管支壁および内腔の線維化により内腔が狭小化し、そこに気管支上皮組織あるいは気管支腺の導管が島状に存在しており、発生異常あるいは修復異常による病像形成が示唆された(図4)。末梢肺組織では、好中球浸潤を伴う気管支肺炎像、気腫性変化、線維芽細胞の増生を伴う線維化巣、気腔内線維化を伴う器質化像が認められた。

術中に局所の胸膜炎を疑う所見を認めたため、術後に膿胸をきたす可能性を考慮し、術後に緑膿菌を標的としてタゾバクタム/ピペラシリン (tazobactam/piperacillin：TAZ/PIPC) による抗菌薬治療を追加し自宅退院となった。術後8ヶ月の時点で細菌感染症の再燃を疑う所見は認めていない。

## 考 察

Swyer-James 症候群は、「胸部 X 線写真で一側肺または一葉の透過性亢進を特徴とする疾患」として1953年に Swyer<sup>1)</sup>が、1954年に Macleod<sup>2)</sup>が報告した。病理学的な診断基準はなく、透過性亢進の原因となるような胸郭・胸壁の異常や肺の過膨張あるいは肺動脈欠損や血栓

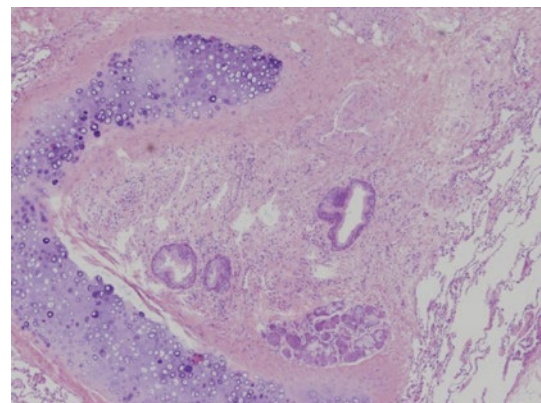


図4 切除肺における気管支狭窄部の病理組織所見。軟骨組織内側の気管支壁および内腔は線維化組織に置き換えられ内腔が狭小化し、そこに気管支上皮組織あるいは気管支腺の導管が島状に存在している。下端には気管支腺様の組織が認められる。

塞栓症などを除外して診断に至る<sup>3)</sup>。病変部に気腫性変化をきたし、同部位に感染を繰り返しうる鑑別疾患としては、肺分画症や気管支閉鎖症があげられる。本症例では術前に選択的血管造影は行っていないが、造影CTでは異常血管の流入を疑う所見はなく、病変は上葉であり、また手術時にも大動脈からの異常血管は認めなかったことから、肺葉内肺分画症を除外した。また気管支閉鎖症で見られるような、閉塞部より末梢側の気管支内腔への



分泌物貯留により生じる mucoid impaction の所見も認めなかった。

Swyer-James 症候群の多くは保存的治療の適応となるが<sup>6)7)</sup>、頻回の大量咯血や内科的治療に抵抗性の感染症、患側肺の切除により呼吸機能の改善が期待できる場合は、外科的治療の適応<sup>8)9)</sup>とされている。本症例は、繰り返す肺炎をきたした病巣を切除し、また手術により判明した緑膿菌を標的とした抗菌薬治療を追加することができたこと、さらには術後肺炎の再燃がないことから外科的治療の効果があったと考えられる。病理組織学的には、肺胞壁の破壊を伴う末梢気腔の拡張や細気管支周囲の線維化や炎症細胞浸潤を認めたとの報告もある<sup>10)11)</sup>。本症例でも、同様の所見が存在するとともに、気管支壁および内腔の線維化病変の中に気管支上皮あるいは気管支腺組織が残存し、発生異常や修復異常によって形成された病像と推測された。

本症例では紹介医を含めて計3回気管支肺胞洗浄あるいは気管支洗浄で肺炎の原因菌を同定しようと試みたが、前2回では洗浄液の培養で有意な所見は得られず、細胞分画はリンパ球優位であったことから器質性肺炎を疑う結果となった。熊本大学医学部附属病院呼吸器内科入院後に行った3回目では組織培養で検出された嫌気性菌を標的にスルバクタム/アンピシリン (sulbactam/ampicillin : SBT/ABPC) による抗菌薬治療も行ったが、手術時に判明した胸膜炎に由来する膿汁と肺組織の培養からは緑膿菌が検出され、内科的アプローチでは原因菌の同定が困難であったことが判明した。Swyer-James 症候群における気管支肺胞洗浄液の所見については、直近に気道感染のエピソードがない2症例の報告があるのみである<sup>12)</sup>。抗菌薬治療中に菌交代をきたした可能性は否定できないが、気管支洗浄液で好中球分画の上昇がなかったこと、また経気管支肺生検の病理組織ではリンパ球を中心とした炎症細胞浸潤を認めたものの好中球の浸潤は認めなかったことから、緑膿菌の感染巣は気管支鏡にてアプローチが可能な部位から隔離されていたことが推察される。この現象は、Swyer-James 症候群による気管支の変形や狭窄により誘発されたものかどうかは不明である。また、気管支肺胞洗浄でのリンパ球分画上昇から器質性肺炎を疑い、ステロイド治療 (プレドニゾン 30 mg/day から漸減し3ヶ月で中止) を行ったことによる易感染性が、病巣への緑膿菌定着に影響を与えた可能性

は否定できない。

Swyer-James 症候群に緑膿菌を合併した症例の報告は過去にないが、気道・気腔の病変のために慢性感染症をきたしやすい環境であると推察されることから、肺炎を繰り返す場合は緑膿菌や真菌等の慢性難治性感染症を合併する可能性があるために、外科治療を考慮する必要があると考えられた。

著者のCOI (conflicts of interest) 開示：本論文発表内容に関して特に申告なし。

## 引用文献

- 1) Swyer PR, et al. A case of unilateral pulmonary emphysema. *Thorax* 1953; 8: 133-6.
- 2) Macleod WM. Abnormal transradiancy of one lung. *Thorax* 1954; 9: 147-53.
- 3) 大石修二, 他. Swyer-James 症候群 5 例の臨床的検討. *日胸疾患会誌* 1995; 33: 1401-7.
- 4) 米良昭彦, 他. 興味ある胸部X線経過を呈した Swyer-James 症候群の 1 例. *日呼吸会誌* 2006; 44: 354-8.
- 5) 衛藤寿仁, 他. Swyer-James 症候群. *呼と循* 1981; 29: 1049-54.
- 6) 望月吉郎. Swyer-James 症候群. *呼吸* 1996; 15: 47-51.
- 7) 中村武博, 他. Swyer-James 症候群について. *呼吸* 2007; 26: 1035-8.
- 8) 森田克哉, 他. 著明な気道狭窄を呈した Swyer-James 症候群に対する 1 手術症例. *日胸外会誌* 1994; 42: 1949-52.
- 9) Da Silva PS, et al. Swyer-James-MacLeod syndrome in a surgically treated child: a case report and brief literature review. *J Pediatr Surg* 2012; 47: E17-22.
- 10) 吉田和浩, 他. Swyer-James 症候群の 1 例—伸展固定肺による形態学的検討—. *日胸疾患会誌* 1994; 32: 856-60.
- 11) Koyama T, et al. Surgically treated Swyer-James syndrome. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 49: 671-4.
- 12) Bernardi F, et al. Swyer-James syndrome: bronchoalveolar lavage findings in two patients. *Eur Respir J* 1995; 8: 654-7.

**Abstract****A case of Swyer-James syndrome requiring surgical therapy because of recurrent pneumonia**

Sayuri Hirooka<sup>a</sup>, Keisuke Kojima<sup>a</sup>, Shinichiro Okamoto<sup>a</sup>, Toyohisa Iriki<sup>a</sup>, Aiko Masunaga<sup>a</sup>, Yasuomi Ohba<sup>b</sup>, Makoto Suzuki<sup>b</sup> and Hirotsugu Kohrogi<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Department of Respiratory Medicine, Kumamoto University Hospital

<sup>b</sup>Department of Thoracic Surgery, Kumamoto University Hospital

A 25-year-old woman was admitted to our hospital because of recurrent pneumonia of the left upper lobe. Previous chest radiographs showed increased radiolucency of the left upper and middle lung fields, and pulmonary ventilation and perfusion scintigraphy at admission showed markedly decreased ventilation and perfusion in the left upper lobe. We diagnosed Swyer-James syndrome on the basis of these findings. Intravenous antibiotics failed to adequately improve the pneumonia; therefore, we performed a left upper lobectomy. Pathological findings of the resected lung showed bronchopneumonia with neutrophil infiltration and fibrosis, and a narrowing of the bronchus with endobronchial fibrosis containing islands of epithelial tissue or submucosal gland ducts. *Pseudomonas aeruginosa* was isolated from purulent pleural effusion and the resected lung tissue. We speculate that constrictive bronchitis and decreased perfusion caused the failure of antibiotic therapy.